

M. Yasrebi

1962



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Aus der Chirurgischen Klinik
(Direktor: Prof. Dr. med. G. Brandt)
Neurochirurgische Abteilung
(Leiter: Prof. Dr. med. K. Schürmann)

INTRASAKRALE MENINGOCELE MIT SPINA BIFIDA OCCULTA
UND KONGENITALER HAUTSINUS

Ein Beitrag zur Kasuistik der dysraphischen Fehlbildungen

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der medizinischen Doktorwürde der
Hohen Medizinischen Fakultät der Johannes Gutenberg-Universität Mainz

vorgelegt von

MANUTSCHEHR YASREBI

Schiraz/Iran



MAINZ 1962

Referent: Prof. Dr. med. K. Schürmann
Dekan: Prof. Dr. med. Dr. rer. nat. K. Lang
Tag der mündlichen Prüfung: 1. Februar 1962



VORWORT

Auf dem Gebiet der dysgraphischen Fehlbildungen sind in den letzten Jahren wichtige neue Erkenntnisse gewonnen worden. Dies kommt in der Beschreibung bisher unbekannter Mißbildungen zum Ausdruck, die für die Klinik insofern von Bedeutung sind, als sie Ursache verschiedener Störungen sind, deren Entstehung bisher unklar war.

Diese Arbeit stellt einen weiteren Beitrag zur Gruppe dieser Mißbildungen dar.

Herrn Professor Dr. K. Schürmann, meinem sehr verehrten Lehrer, möchte ich an dieser Stelle für seine freundliche Hilfe und wissenschaftliche Beratung herzlichst danken.

EINLEITUNG

In der vorliegenden Arbeit kommen zwei Krankheitsbilder zur Beschreibung, von denen das eine in der angeführten Literatur nicht erwähnt wurde, während das andere, das in Amerika und England seit längerem bekannt ist, erst 1957 durch W. Grüter seinen Eingang in das deutschsprachige Schrifttum fand.

Beide gehören in den Kreis der dysraphischen Fehlbildungen, der in den letzten Jahren durch Veröffentlichungen W. Grüters (Der congenitale Hautsinus, eine Dysplasie als Quelle von Meningitiden und Spinal-Abscessen) und H. W. Pias (Megacauda, eine angeborene Erweiterung des Caudasackes im Lumbosakralbereich) erweitert wurde.

Es handelt sich im ersten zu beschreibenden Fall um eine intrasakrale Meningocele mit Spina bifida occulta, die in der Neurochirurgischen Abteilung der Universitätskliniken Mainz erstmals als solche erkannt und mit Erfolg behandelt wurde.

Zum zweiten soll der kongenitale Hautsinus erwähnt werden, wobei wegen der Einzelheiten auf die Arbeit von W. Grüter verwiesen wird.

Beiden Krankheitsbildern liegt eine Entwicklungsstörung zugrunde, die in die Zeit des ersten Fetalmonats fällt und ihre Ursache im Ausbleiben der Trennung zwischen Ektoderm und Neuralrohr hat.

Es kann sich dabei eine Spina bifida bilden, was bei weitem häufiger der Fall ist, es besteht aber auch die Möglichkeit, daß ein Hautsinus entsteht. Dieser ist jedoch wesentlich seltener beobachtet worden als die Spina bifida.

Diese beiden Fehlbildungen weisen nicht nur hinsichtlich ihrer Entstehung Ähnlichkeiten auf, es besteht auch eine gewisse Parallele bezüglich ihrer Erkennung. Die Diagnose der Spina bifida occulta mit intrasakraler Meningocele und des kongenitalen Hautsinus bereitet insofern Schwierigkeiten, als beide Krankheitsbilder in der Regel relativ arm an Symptomen sind. Oft werden diese Fehlbildungen durch Zufall als Nebentbefund oder nach eingetretenen Komplikationen entdeckt.

Der erste Fall von Spina bifida occulta mit intrasakraler Meningocele kam erst nach einem Unfall zur Behandlung. Bis dahin war diese Fehlbildung vollkommen latent geblieben. Komplikationen traten erst auf, als es nach einer Fraktur des Kreuzbeins zu Blutungen in den Meningocelensack gekommen war und dieser einen Druck auf die Nerven ausübte. Die entstandenen

Beschwerden äußerten sich in Blasen- und Mastdarmentleerungsstörungen, die Blasenkapazität war abnorm hoch, die untere Lendenwirbelsäule und das Kreuzbein waren klopfschmerzempfindlich.

Im zweiten Fall handelte es sich um einen Patienten, der an neurogenen Blasenentleerungsstörungen litt. Diese traten durch eine rezidivierende Enuresis nocturna in Erscheinung. Außerdem war der Restharn stark erhöht. Sonstige neurologische Ausfallserscheinungen waren nicht nachweisbar. Daß die Ursache der Enuresis nocturna nicht erkannt wurde, bewies die Therapie: der Patient wurde zuerst wegen einer Prostatitis behandelt. Als zwei Jahre später dieselben Beschwerden auftraten, wurde bei der Untersuchung ein hoher Restharn festgestellt. Da der Urologe im Bereich der Harnwege nichts Pathologisches fand, überwies er den Patienten an einen Facharzt für Neurologie. Dieser veranlaßte, da er den neurogenen Ursprung der Erkrankung vermutete, die Überweisung in die Universitätskliniken Mainz.

Ähnlich wie bei den oben angeführten Fällen verhält es sich mit dem kongenitalen Hautsinus. Meist wird erst die Folge der bestehenden Mißbildung und danach die Ursache festgestellt.

Bei nicht durch Komplikationen erschwerten Fällen wird der Sinus selten diagnostiziert, da die äußere Öffnung des Sinus sehr fein ist und oft von Haaren, insbesondere am Kopf, verdeckt wird. Die Sinusöffnung an der äußeren Haut liegt meist inmitten eines rötlichen Naevus. Aus dieser Öffnung entleert sich in manchen Fällen Sekret. Unter der Öffnung ist der Tubus meist als subkutane Gewebsverdichtung tastbar. Ein weiteres Zeichen für das Vorliegen eines kongenitalen Hautsinus ist die Spina bifida.

Nach W. Grüter ist die Diagnose gesichert, wenn ein in der Mittellinie gelegener Naevus mit Fistelöffnung vorhanden ist und ein darunterliegender Knochendefekt. Allerdings kommen die Patienten meist erst dann zur Behandlung, wenn Störungen von seiten des Nervensystems auftreten, die durch Infektion oder durch Druck einer sich ausdehnenden Cyste bedingt sein können.

Beide Möglichkeiten - das Bestehen eines kongenitalen Hautsinus mit und ohne Komplikationen - waren in den hier darzustellenden Fällen verwirklicht. Bei dem ersten Patienten war der kongenitale Hautsinus Ursache rezidivierender, abakterieller Meningitiden, die wahrscheinlich durch abgeschilferte Epithelzellen entstanden und die dreimal innerhalb von zwei Jahren auftraten.

Mit der Operation war die Ursache der Meningitiden beseitigt, und es traten keine Rezidive mehr auf.

Zwei weitere Patienten hatten bis zum Zeitpunkt der Operation keine wesentlichen Beschwerden,

Der vierte Patient mit kongenitalem Hautsinus blieb bis jetzt ebenfalls frei von Beschwerden. Die Fehlbildung fiel schon bei der Geburt auf und wurde als kongenitaler Hautsinus diagnostiziert.

Eine Nachuntersuchung nach vier Monaten ergab, daß das Kind bis jetzt beschwerdefrei war und sich gut entwickelt hatte. Eine Operation wurde abgelehnt, obwohl diese als Prophylaxe gegen rezidivierende Meningitiden erforderlich erscheint, um so mehr, als gerade die frühzeitige Diagnose ihre volle Bedeutung erlangt, wenn es noch nicht zu einer Infektion gekommen ist.

NORMALE MORPHOGENESE VON RÜCKENMARK, RÜCKENMARKSHÜLLEN UND WIRBELSÄULE

Das Zentralnervensystem entwickelt sich im ersten Fetalmonat vor Ausbildung der Somite. Die erste Anlage ist die Neuralplatte, eine Ektodermverdickung. Diese senkt sich ein und bildet die Neuralrinne, die sich zum Neuralrohr schließt. Das Neuralrohr ist in der 2.-3. Embryonalwoche geschlossen (His). Dieses löst sich von der Epidermis ab, wobei durch das Mesenchym die vollständige Trennung von Neuralrohr und Epidermis erfolgt (s. Abb. 1).

Im vorderen Bereich des Neuralrohres entsteht die Hirnanlage, in seinem kaudalen Teil das Rückenmark. Die Wand des Rückenmarksröhres verdickt sich vor allem in den seitlichen Teilen durch Zellvermehrung, während Deck- und Bodenplatte ihre ependymale Form beibehalten. Das Lumen des Zentralkanal, das anfangs einen engen Spalt darstellte, obliteriert später im dorsalen Teil, so daß der endgültige Zentralkanal nur den ventralen Teil des ursprünglichen darstellt.

Das Rückenmark erstreckt sich bis zur Schwanzknospe und endet hier im Sinus terminalis.

Dadurch, daß im kaudalen Teil des Neuralrohres kein Nervengewebe ausgebildet wird, sondern schon früh wieder Rückbildungsvorgänge stattfinden, bildet sich das Filum terminale.

Beim Erwachsenen endet das Rückenmark in Höhe des 12. Brust- oder 1. Lendenwirbels. Beim Embryo im dritten Fetalmonat findet sich das Rückenmark noch im ganzen Sakralkanal, während beim reifen Neugeborenen das kaudale Rückenmarksende in Höhe des 3. Lendenwirbels steht (Starck).

Auch die Spinalganglien S_{1-4} nehmen im Laufe der Entwicklung eine verschiedene Lage ein: sie wandern erst in die Foramina intervertebralia und später als Folge verschiedener Wachstumsgeschwindigkeiten wieder in den

Sakralkanal zurück. Diese Verhältnisse kommen dadurch zustande, daß das Rückenmark nach dem dritten Monat in seinem Wachstum gegenüber dem der Wirbelsäule zurückbleibt. Es kommt so zum Ascensus medullae spinalis.

Diese Wachstumsverhältnisse führen zur Bildung der Cauda equina: indem die Wirbelsäule in die Länge wächst, rücken die Foramina intervertebralia nach kaudal. Dadurch werden aber auch die Radices der Spinalnerven immer mehr in die Länge gezogen, und zwar kaudal stärker als kranial.

Das embryonale Rückenmark ist zunächst von undifferenziertem Mesenchym umgeben, das sich als Meninx primitiva zwischen Rückenmarksanlage und Wirbelanlage ausdehnt (s. Abb. 2). Zuerst differenziert sich das spätere Ligamentum denticulatum. Es tritt als Zellverdichtung zwischen den Wurzeln der Neuralbögen und Rückenmark in Erscheinung. Die Dura mater entsteht nicht aus der Meninx primitiva, sondern aus der Endorhachis, einer Bindegewebsschicht, die den Wirbelkanal auskleidet. Die Anlage der Dura mater entsteht zuerst im mittleren Abschnitt der Wirbelsäule, von wo aus sie sich nach kranial und kaudal ausdehnt. In allen Regionen wird sie zuerst dorsal der Wirbelkörper angelegt.

Von dieser Duralamelle leitet sich außer der definitiven Dura auch das Ligamentum longitudinale dorsale ab. Diese Spaltung in eigentliche Dura und Ligamentum longitudinale dorsale führt zur Bildung des Periduralraumes.

Ursprünglich hängt die Dura mater mit der Membrana reuniens zusammen; sie löst sich von dieser nach dem Schluß der Wirbelbögen.

Durch Auseinanderweichen der Meninx primitiva entsteht der Subarachnoidalraum. Die äußere Grenzschicht wird zur Arachnoides, die innere zur Pia mater.

Der Achsenskelett der Embryonalzeit ist die Chorda dorsalis. Diese bildet sich in der Phylogenese bereits bei Fischen zurück und wird durch die metamer gegliederte Wirbelsäule ersetzt. -

Aus den Somiten differenzieren sich Sklerotom, Myotom und Dermatome. Zellen des Sklerotoms umgeben die Chorda dorsalis, wobei die ursprüngliche Metamerie beibehalten wird.

Der kraniale Teil des Sklerotoms ist zellärmer als der kaudale. Durch Verschiebung kommt der kaudale Teil in der Mitte des Myotoms zu liegen und bildet die Zwischenwirbelscheibe.

Der Wirbelkörper entsteht aus dem kranialen Abschnitt des kaudal folgenden Sklerotoms, der Bogen aus dem kranialen Segment. Dadurch wird jeder Wirbel aus zwei Segmenten gebildet.

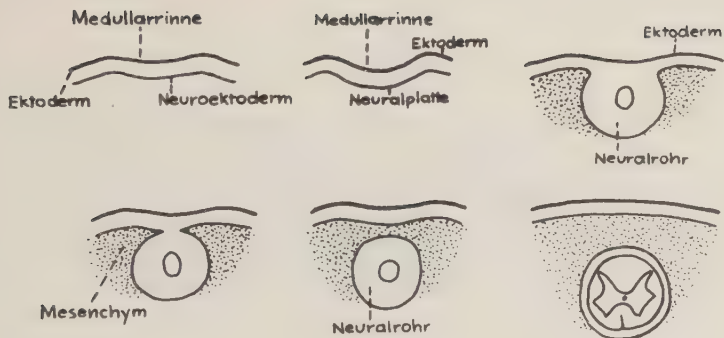


Abb. 1. Entwicklung des Neuralrohres (Nach Grüter).

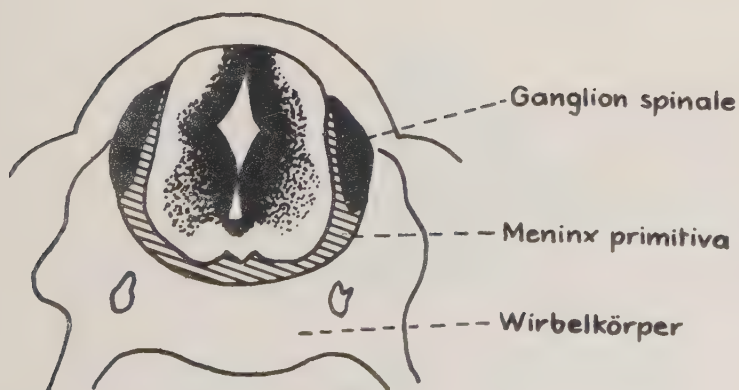


Abb. 2. Querschnitt durch die Rückenmarksanlage eines menschlichen Embryo von 12 mm Scheitel-Steiß-Länge. (nach einem Original von Starck).

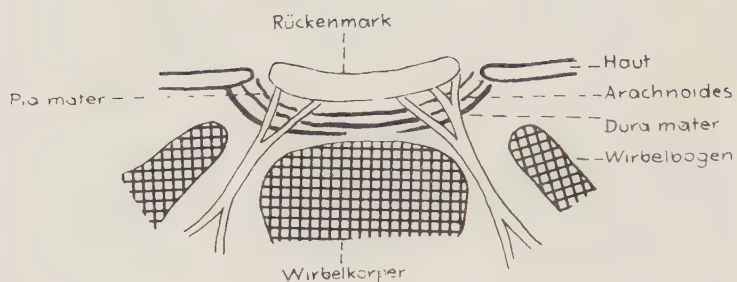


Abb. 3. Querschnitt durch eine Rachischisis (Nach Heße).

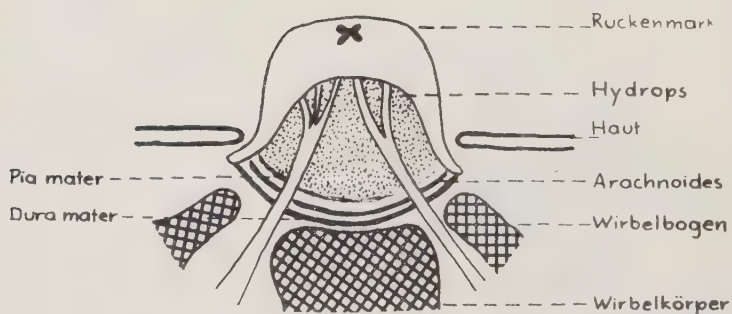


Abb. 4. Querschnitt durch eine Myelocoele (Nach Heße).

Die Zahl der Wirbel in den einzelnen Regionen der Wirbelsäule unterliegt starken Schwankungen. Normalerweise beträgt die Zahl der praesakralen Wirbel beim Menschen 24, sie kann aber zwischen 23 und 26 schwanken (Starck).

Am häufigsten zeigt der lumbosakrale Übergangsbereich Abweichungen von der Norm, z. B. 4 Lendenwirbel oder lumbosakrale Übergangswirbel.

Der Schluß der Wirbelbögen erfolgt im vierten Monat. Dieser dorsale Abschluß kommt so zustande, daß die Membrana reuniens, ein Abkömmling der Ursegmente und somit mesodermaler Herkunft, von beiden Seiten sich entgegenwächst und den Wirbelkanal dorsal zuerst häutig, später knorpelig und dann knöchern abschließt. Ist dieser Entwicklungsvorgang gestört, so kommt es zu Mißbildungen verschiedenen Ausmaßes.

P A T H O G E N E S E

Der Schluß der Wirbelbogenanlage kommt nur dann zustande, wenn sich Medullarrinne und Ektoderm trennen. Diese Trennung erfolgt durch die Ursegmentplatte, insbesondere durch die Membrana reuniens, die deren ventralste Schicht darstellt. Fehlt die Anlage der Membrana reuniens, so kommt es auch nicht zur Ausbildung von Wirbelbogenstümpfen, die dann entstehen, wenn es an der nötigen Wachstumsenergie fehlt, also die Wirbelbögen nicht geschlossen werden.

Defekte können dabei in der Medianlinie, aber auch lateral zustande kommen. Der Schluß von Medullarrohr und Hornblatt erfolgt aber unabhängig von der Trennung dieser beiden Ektodermabkömmlinge durch die Ursegmentplatte. Von den Ursegmenten wird der Schluß des Neuralrohres nicht indiziert, da nach Ernst am Ende der zweiten Woche der Schluß des Neuralrohres erfolgt, während die Ursegmente erst in der dritten Woche angelegt werden. Als Ursache für das Ausbleiben der Trennung von Hornblatt und Medullarrohr werden von den verschiedenen Autoren im wesentlichen drei verschiedene Faktoren angegeben. So besteht erstens die Amniontheorie, eine zweite Theorie, die mechanischen Ursachen eine größere Bedeutung beimißt und eine dritte, die eine fehlerhafte Keimanlage als das entscheidende Moment ansieht.

1. Darestenahm eine zu eng anliegende Amnionkopf- oder Schwanzkappe an, die sich der Rinne fest anlegt und einen Schluß verhindert.

Medulla und Meningen können vom Amnion dabei als Hernie hervorgezogen werden. Diese Theorie wurde von anderen Autoren wie St. Hilaire, Virchow, Ahlfeld u. a. bestätigt.

Von Henle wurde dieser Ansicht entgegengehalten, daß die Spina bifida gewisse Gesetzmäßigkeiten aufweise, die jedoch bei Verwachsungen des Amnions, also ganz willkürlichen Bildungen, nicht zu erwarten sind.

2. His macht für die Entstehung der Spina bifida eine gestörte Gewebsspannung verantwortlich.

Lebedeff konnte eine Spina bifida ohne Amnionkappe nachweisen und führte die Entstehung dieser Mißbildung auf abnorme Wirbelsäulenkrümmung zurück.

3. Neben diesen mechanischen Momenten werden auch fehlerhafte Keimanlagen als Ursache für die Entstehung der Spina bifida angesehen.

v. Recklinghausen nimmt an, daß die Anlage, aus der Dura, Wirbelbögen und -körper entstehen, verkümmert ist. Dadurch kommt es zu Störungen bei der Trennung von Hornblatt und Medullarrohr durch die Membrana reunions. Primär ist also die Mißbildung der Dura und der Wirbelbögen, während der Hydrops sekundär infolge des Duradefektes und durch Transsudation der Gefäße entsteht.

Henle sieht den Hydrops als Folge einer Meningitis serosa an.

Zur formalen Genese der Spina bifida erklärt v. Recklinghausen, daß bei Nichtvereinigung der bilateralen Wirbelsäulenanlage die Rachischisis entsteht; zur Bildung der Myelocystocele bzw. Myelomeningocele kommt es bei mangelndem Längenwachstum der Wirbelsäule. Dabei ist das Rückenmark gegenüber der Wirbelsäule relativ zu lang und muß sich in eine Schleife legen. Kennzeichnend für ein mangelhaftes Längenwachstum der Wirbelsäule sind:

1. verkürzte Wirbelkörper;
2. Fehlen ganzer Wirbel oder Teile derselben;
3. Absonderung eines Keilstückes in den Wirbelbögen;
4. Bogendefekte, die meist einseitig auftreten.

Während v. Recklinghausen annimmt, daß der Schluß der Medullarrinne vom Mesoderm abhängt, weist Ernst diese Meinung zurück, da das Medullarrohr schon geschlossen ist, bevor die Wirbel angelegt werden.

Die primäre Störung liegt demnach in der Entwicklung des Ektoderms und die Mesodermentwicklungsstörung ist sekundär. Damit sind Defekte der Knochen und der Rückenmarkshäute als Folge der ektodermalen Entwicklungshemmung anzusehen.

Während die formale Genese der Spina bifida durch zahlreiche Theorien zu

erklären versucht wurde, bleibt die Frage nach der kausalen Genese noch offen. -

Bei der Spina bifida unterscheidet man nach v. Recklinghausen vier Formen:

1. Rachischisis,
2. Myelocele,
3. Myelocystocele,
4. Meningocele.

Hildebrand geht in der Einteilung noch weiter, indem er je nach dem Grad der Beteiligung des Rückenmarks und seiner Hüllen diese vier von v. Recklinghausen angegebenen Formen genauer unterteilt.

1. Die Rachischisis stellt die schwerste Form der dysraphischen Fehlbildungen dar. Bei ihr sind Rückenmark, Hirnhäute, Knochen und Haut nicht zur Vereinigung gekommen. Sie ist außerdem von anderen schweren Mißbildungen, wie Akranie oder Anencephalie begleitet(s. Abb. 3).

2. Nach v. Recklinghausen stellt die Myelocele eine Hemmungsmißbildung dar, die erst durch einen Hydrops zur vollen Entfaltung kommt.

Diesen Vorgang erklärt Heße, indem er eine partielle Rachischisis annimmt, bei welcher sich in den Hüllen ventral vom Rückenmark ein Hydrops entwickelt. Dieser verdrängt das Rückenmark nach der Seite des geringsten Widerstandes und es tritt durch den Spalt als plastische Geschwulst hervor(s. Abb. 4). Dabei kann sich der Hydrops zwischen den verschiedenen Rückenmarkshüllen entwickeln, wobei nach Heße verschiedene Typen von Myelocelen zu unterscheiden sind.

Häufig treten gleichzeitig mit der Myelocele motorische Lähmungen auf. Bei Myelocelen der Lenden- und Kreuzbeingegend finden sich also Lähmungen der unteren Extremität und ebenso von Blase und Rectum; weitere die Myelocele begleitende Mißbildungen sind Nabelschnurbrüche und Nabelhernien.

3. Bei der Myelocystocele sind Knochen und Dura gespalten; das Rückenmark mit seinen Hüllen und die äußere Haut sind zur Vereinigung gekommen. Die Haut, die die Geschwulst bedeckt, ist behaart; die Spitzen der Haare konvergieren zum Tumorgipfel. Häufig sind auf der Haut narbige Veränderungen zu sehen, die bei linearem Verlauf durch Verwachsungen mit dem Amnion entstanden sein sollen, während die Ursache unregelmäßiger Narben abgelaufene Entzündungen sein sollen. Bei den Myelocystocelen hat der Hydrops seinen Sitz im Zentralkanal(s. Abb. 5).

Myelocystocelen sind ebenfalls häufig mit anderen Mißbildungen kombiniert.

So beschreibt v. Recklinghausen Bauchblasendarmspalten. Außerdem kommt der Hydrocephalus zusammen mit der Myelocystocele vor.

Nach Bockenheimer finden sich Lähmungen der Extremitäten bei Myelocystocelen seltener als bei Myelocelen, dagegen kommen aber häufiger Blasen- und Mastdarmlähmungen ebenso wie Skoliosen vor.

4. Bei den Meningocelen ist das Rückenmark an der Mißbildung nicht beteiligt. Hierbei treten durch den Knochenspalt nur Hirnhäute aus. Es liegt also nur eine Fehlbildung des Knochens und der Hirnhäute vor. Deshalb sind ursprünglich auch keine Funktionsausfälle zu beobachten, vielmehr treten diese erst dann auf, wenn durch das Wachstum der Meningocele Nerven in den Meningocelensack einbezogen werden (s. Abb. 6).

Die Größe der Meningocelen ist sehr verschieden. Kindskopfgröße Geschwulste sind beobachtet worden. Häufig platzen die Meningocelen. Sie kommen ausschließlich in der Sakralgegend vor und treten meist ohne andere Mißbildungen auf (Bockenheimer).

Die Spina bifida occulta leiten Bohnstedt und Katzenstein von einer echten Spina bifida ab, wobei es durch Platzen oder Schrumpfen einer Meningocele zur Heilung und Narbenbildung zwischen Haut und Rückenmark kam. - Derselbe Vorgang, der zur Entstehung der Spina bifida führt, ruft noch eine andere Mißbildung hervor.

Bleibt die Trennung von Hornblatt und Neuralrohr aus, so besteht die Möglichkeit der Bildung einer Spina bifida, es kann sich aber auch ein Krankheitsbild entwickeln, das als kongenitaler Hautsinus bezeichnet wird.

Dieser kongenitale Hautsinus wiederum kann sehr oft mit Knochendefekten, also im Spinalbereich mit einer Spina bifida occulta vergesellschaftet sein.

Bei der Pathogenese des Hautsinus entsteht zuerst ein Ektodermgrübchen, das zu einem Schlauch ausgezogen wird, wenn Ektoderm und Medullarrohr auseinanderweichen.

Dieser Schlauch endet entweder blind im Gewebe, an der Dura oder am Neuralrohr. Ist der Schluß des Medullarrohres ausgeblieben, so steht der Hautsinus mit dem Zentralkanal in Verbindung.

Umgeben wird der Schlauch von den Rückenmarkshüllen, die durch den Hautsinus an der Vereinigung gehindert wurden.

Häufig treten Dermoid- oder Epidermoidcysten als Anhangsgebilde des kongenitalen Hautsinus auf. W. Grüter ist der Meinung, daß der Hautsinus die Bildung dieser Cysten induziert, da zu der Zeit der Entstehung des Hautsinus die Haut noch nicht in der Lage ist, diese differenzierten Bildungen hervorzubringen.

KLINISCHES BILD

Da die dysraphischen Fehlbildungen eine große Variabilität aufweisen - von der Rachischisis bis zur Spina bifida occulta - so ist das klinische Bild ebenfalls sehr wechselvoll.

Die Rachischisis, die schwerste Form der Mißbildung, hat in ihrer totalen Form die Lebensunfähigkeit zur Folge.

Neugeborene mit partieller Rachischisis sind lebensfähig, jedoch kommt es meist in den ersten Lebenstagen zur Infektion, die dann zur aufsteigenden Meningitis führt und meist tödlich endet. Die Rachischisis ist aber häufig mit so schweren Mißbildungen wie Anencephalie oder Akranie kombiniert, so daß therapeutische Maßnahmen sich gewöhnlich erübrigen.

Die Myelocoele, die praktisch eine Rachischisis darstellt, bei der das Rückenmark durch eine ventral liegende Cyste vorgewölbt wurde, weist an ihrer Oberfläche drei Zonen auf:

1. Zona medullo-vasculosa,
2. Zona epithelio-serosa,
3. Zona dermatica.

Der Knochenspalt ist weit und kann sich auf einen oder mehrere Wirbel erstrecken. Kombiniert ist die Myelocoele meist mit anderen Mißbildungen wie Nabelschnurbrüchen, Narbelhernien, Lähmungen, die sich je nach dem Sitz der Myelocoele in verschiedener Weise manifestieren.

Die Myelocystocoele kommt durch eine Erweiterung des Zentralkanales zustande. Bei ihr ist nur Dura und Knochen gespalten. Sie ist also bedeckt von Pia, Arachnoides und Haut. Die Haut ist behaart, wobei die Spitzen der Haare zum Tumorgipfel konvergieren.

Durch Druck auf die Cyste kommt es zur Erscheinung des Hirndruckes, da Liquor in den Schädelraum gepreßt wird.

Skoliosen, Bauchblasendarmspalten, Hydrocephalus, Pes varus sowie Lähmungen sind Erscheinungen, die häufig zusammen mit der Myelocystocoele beobachtet werden.

Die Meningocoele ist eine Mißbildung, bei der durch den Knochenspalt ausschließlich Hirnhäute austreten. Die Größe dieser Tumoren schwankt zwischen Faust- und Kindskopfgröße.

Meningocelen können ohne klinische Symptome bestehen, wenn es zu keinen Nervenschädigungen und damit zu keinen Funktionsausfällen gekommen ist. Erst wenn Nerven in die Sackwand mit einbezogen werden, treten Störungen auf. Mißbildungen sind bei der Meningocoele nicht beobachtet worden.

Die *Spina bifida occulta* kommt meist an der Lendenwirbelsäule oder am Kreuzbein vor. Über der *Spina bifida occulta* ist die Haut meist eingezogen, etwas verdickt und verhärtet. Narben und Pigmentflecke werden ebenfalls beschrieben.

Eines der wichtigsten Kennzeichen ist jedoch die von Virchow und v. Recklinghausen beobachtete Hypertrichosis, eine abnorme Behaarung, wobei die Haare zum Mittelpunkt der *Spina bifida occulta* konvergieren. Fußdeformitäten, insbesondere der Klumpfuß und Syndaktylie werden oft als Begleitsymptome beobachtet. Als weitere Störung tritt die *Enuresis nocturna* auf.

Fast immer ist die *Spina bifida occulta* von einem Tumor begleitet, seien es Myofibrome oder Lipome, oder auch Myofibrolipome.

Im Gegensatz zu den nach außen in Erscheinung tretenden Tumoren, die oft erhebliche Störungen im Gefolge haben, können sich Geschwülste in Knochenräumen entwickeln, ohne zu stärkeren Beschwerden zu führen und erst durch einen Zufall entdeckt werden.

Dies war der Fall bei zwei Patienten mit intrasakralen Geschwülsten, die schließlich in der Neurochirurgischen Abteilung der Universitätskliniken Mainz erfolgreich behandelt wurden.

Im ersten Fall handelte es sich um eine intrasakrale Meningocele, im zweiten um ein Lipom und eine Meningocele ebenfalls mit rein intrasakraler Lage. Bei beiden bestand eine *Spina bifida occulta*.

Diese Mißbildungen bestanden lange Zeit ohne Störungen. Sie traten im ersten Fall nach einem Unfall zutage und äußerten sich in Blasen- und Mastdarmstörungen. Bei dem zweiten Patienten zeigte sich, nachdem die Störung lange Zeit latent war, eine neurogene Blasenentleerungsstörung mit starker Erhöhung des Restharns.

Differentialdiagnostisch kommen zwei bisher unbekannte Krankheitsbilder in Betracht, die von H. W. Pia bzw. H. W. Pia und W. Spaar erstmals beschrieben wurden. Es handelt sich dabei um die als *Megacauda* bezeichnete Mißbildung und die extradurale Cyste im Sakralkanal.

Die *Megacauda* stellt eine Erweiterung des Caudasackes in seinem Lenden- und Kreuzbeinabschnitt dar unter Einbeziehung der Wurzelscheiden. Ebenso ist der zugehörige Wirbelkanalabschnitt erweitert. In allen vier beschriebenen Fällen von *Megacauda* lagen dysraphische Fehlbildungen im Sinne einer *Spina bifida occulta* von S_1 vor. Blasenentleerungsstörungen bzw. verminderte Ausscheidung eines hochgestellten Urins traten in zwei Fällen auf, während bei den beiden anderen Patienten neuralgische Beschwerden im Vordergrund standen.

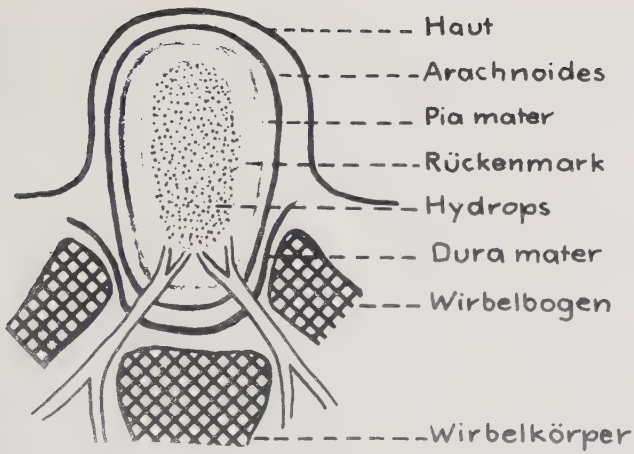


Abb. 5. Querschnitt durch eine Myelocystocele (Nach Heße).

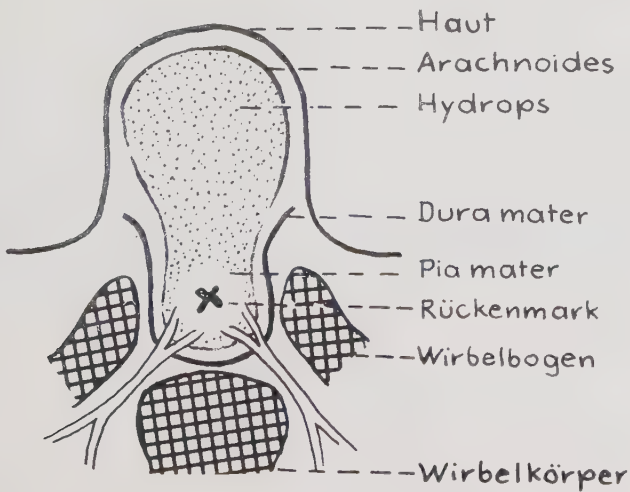


Abb. 6. Querschnitt durch eine Meningocele (Nach Heße).

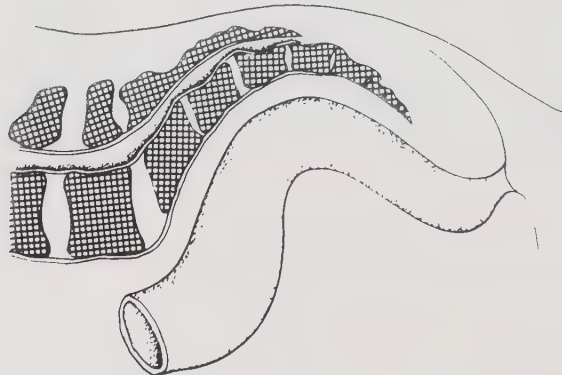


Abb. 7. Röntgenaufnahme des Patienten H. H. vom 14. 11. 1957
Kr. Bl. Nr. 01326/1957/58.

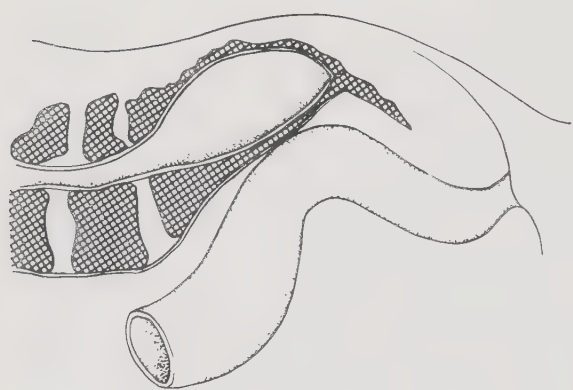
Handtellergrößer Knochendefekt im Bereich des Kreuzbeins.



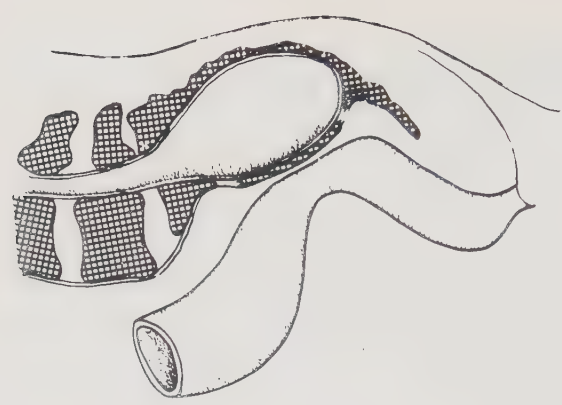
Abb. 8. Röntgenaufnahme des Patienten H. H. vom 14.11.1957
Kr. Bl. Nr. 01326/1957/58.
Dislokation der Kreuzbeinvorderwand en bloc.



I



II



III

Abb. 9. I. Normales Kreuzbein.
 II. Intrakraniale Meningocele bei intaktem Kreuzbein.
 III. Skizze zu Abb. 8. Intrakraniale Meningocele, Kreuzbeinvorderwand en bloc nach ventral verlagert, Kompression der Ampulla recti.

Der kongenitale Hautsinus hat in unkomplizierten Fällen nur wenig klinische Symptome. Die Diagnose ist gesichert, wenn ein Naevus in der Medianlinie mit Fistelöffnung nachzuweisen ist und eine darunterliegende Spina bifida (Grüter).

Die häufigsten Komplikationen sind:

Meningitiden, intrakranielle oder spinale Abszesse. Außerdem werden Cysten beschrieben, die zu Kompressionssyndromen führen. Die intrasakralen Tumoren gehören ebenso wie die Megacauda und der kongenitale Hautsinus in das Gebiet der dysraphischen Fehlbildungen.

ZWEI FÄLLE VON SPINA BIFIDA OCCULTA MIT INTRASAKRALEN TUMOREN

1. H. H. 42-jähriger Patient.

(Kr. Bl. Nr. 01326/1957/58)

Familien-Anamnese: o. B.

Eigene Anamnese: Mit 6 Jahren Lungenentzündung.
1936 Leistenbruchoperation links.
1946 nasse Bartflechte, die narbig ausheilte.

Jetziger Befund: Der Patient H. H. hatte am 12.7.1957 einen Betriebsunfall, wobei er von einem seitlich ausschwenkenden Förderband aus etwa 3,5 m Höhe herabfiel. Die Folgen dieses Sturzes waren neben einer leichten Comotio cerebri eine Querfraktur des Kreuzbeins im Bereich des 2.-3. Sakralwirbels.

Er wurde in ein auswärtiges Krankenhaus aufgenommen, wo ein Beckengipsverband angelegt wurde. Der Patient wurde bis zum 17.8.1957 stationär behandelt.

Nach der Entlassung stellten sich bei dem Patienten in zunehmendem Maße Blasen- und Mastdarmbeschwerden ein. Eine daraufhin vorgenommene rectale Exploration ergab eine cystische Geschwulst zwischen Rectum und Kreuzbein von Handtellergröße; man nahm an, daß es sich dabei um eine Meningocele handele. Bei der Punktion der Geschwulst entleerten sich 90 ccm einer klaren, weiß-gelblichen Flüssigkeit (xanthochromer Liquor). Der Patient wurde daraufhin in die Neurochirurgische Abteilung der Universitätsklinik Mainz überwiesen. Die Aufnahme erfolgte am 28.12.1957.

Befund: 42-jähriger Patient pyknomorpher Konstitution in ausreichendem Allgemeinzustand.

Die Haut und die sichtbaren Schleimhäute sind gut durchblutet. Ikterus, Cyanose, Exantheme, Ödeme sind nicht festzustellen, ebenso keine Dyspnoe. An den inneren Organen ist kein pathologischer Befund zu erheben.

Neurologischer Befund: Der Schädel ist nicht druck- und klopf-schmerzempfindlich. Im Bereich der Hirnnerven ist außer einer Schwäche des rechten Mundwinkels und einer Anisokorie zugunsten links nichts Pathologisches festzustellen.

Der Kopf und der Hals sind frei beweglich. Die Extremitäten weisen keine Besonderheiten auf. An der Brustwirbelsäule findet sich eine S-förmige Skoliose. Die Lendenmuskulatur weist rechts etwas stärker als linke einen Hartspann auf. Die untere Lendenwirbelsäule und das Kreuzbein sind druck- und klopf-schmerzempfindlich.

Die Armeigenreflexe sind links etwas gesteigert. Im oberen Stockwerk sind die Bauchdeckenreflexe beiderseits positiv, im unteren nicht sicher auszulösen. Die Beineigenreflexe sind beiderseits gut auslösbar. Babinski, Gordon, Oppenheim sind rechts suspekt.

Rectale Exploration: Der Analreflex ist positiv. Auf der Innenfläche des Kreuzbeins ist in dessen unterstem Abschnitt eine etwa mandarinengroße, derbe Geschwulst zu tasten. Ihre Oberfläche ist glatt, die Rectumschleimhaut ist gut darüber verschieblich.

Eine Fluktuation ist nicht nachweisbar.

Bei Druck auf die Geschwulst treten starke Schmerzen auf. Wird ein stärkerer Druck ausgeübt, dann erscheint das Kreuzbein in seinem untersten Abschnitt pathologisch beweglich.

Der urologische Befund stellt einen normalen Blasentonus fest. Cystometrisch ergibt sich ein normaler Druckablauf bei abnormer Blasenkapazität von 950 ccm.

Ergebnisse der Röntgenaufnahmen:

1. Colonkontrastfüllung.

Die gesamte Ampulla recti ist in ihrem kranialen Bereich nach ventral zu verlagert. Damit wird die Diagnose eines raumfordernden Prozesses dorsal des Rectums gesichert.

2. Röntgenaufnahme der Lendenwirbelsäule und des oberen Kreuzbeins.

Die Vorderwand des Kreuzbeins ist en bloc nach ventral verlagert und führt zu einer Kompression und Dislokation der Ampulla recti nach ventro-caudal (s. Abb. 7, 8 u. 9).



Abb. 10. Schnittführung und Zugang zur Versorgung der intrasakralen Höhle (Meningocele) mit Dislokation der Kreuzbeinvorderwand.

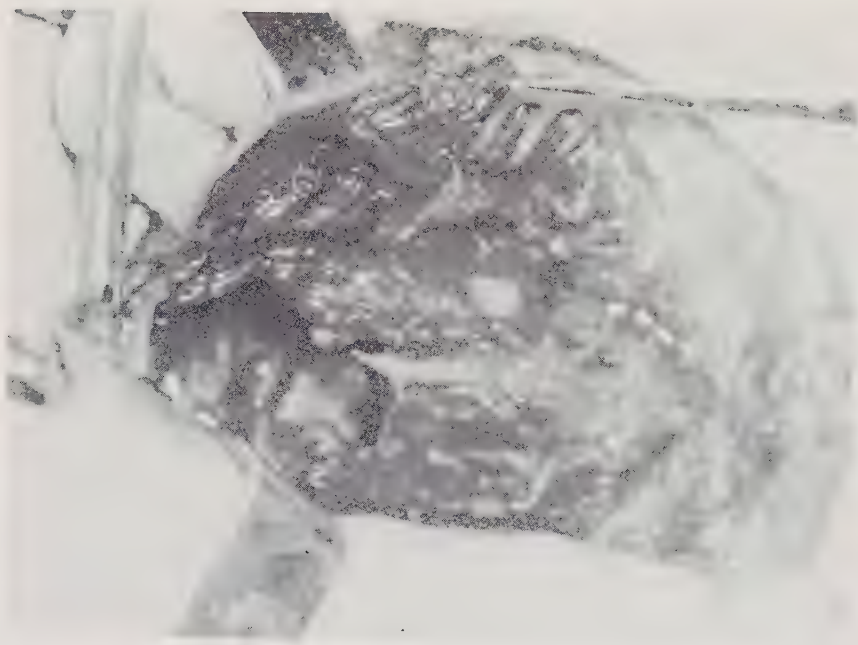


Abb. 11. Eröffnete intrasakrale Meningocele.

OPERATION UND POSTOPERATIVER KRANKHEITSVERLAUF

Die Operation wird von Herrn Professor Dr. K. Schürmann in LA und ITN ausgeführt.

Nach einem bogenförmigen Schnitt über dem Kreuzbein wird dessen Hinterwand dargestellt (s. Abb. 10).

Die Muskulatur wird von den Dornfortsätzen abgelöst. Durch die rektale Untersuchung ist die abnorme Beweglichkeit der Kreuzbeinvorderwand im Bereich von $S_1-S_3/4$ festzustellen. Nach Entfernen der Kreuzbeinhinterwand mit den Dornfortsätzen $S_1-S_3/4$ ist ein faustgroßer cystischer Hohlraum zu sehen, aus dem sich etwa 60 - 80 ccm Liquor entleeren. Der Spinalkanal ist nach oben hin in der lumbosakralen Übergangsregion für 1-2 Querfinger durchgängig (s. Abb. 11).

Das kinderhandtellergroße Knochenfragment der Kreuzbeinvorderwand ist ebenfalls abnorm beweglich. Es kann digital vom Rectum her reponiert werden.

Die Fixation in der ursprünglichen Lage erfolgt durch vier Zwirnsituationen. Dadurch wird der Hohlraum um etwa ein Drittel verkleinert. Aus dem M. glutaeus wird ein medial gestielter Muskellappen gebildet, der durch Umschlagen in den Hohlraum eingeführt wird. In Höhe des 5. Lendenwirbels wird der in die Höhle eingeschlagene Muskellappen durch zwei Seidennähte am Ende des Spinalkanals fixiert. Dadurch ist die intrasakrale Meningocele vollständig geschlossen. Nach Vernähen der Lumbosakralfascie über der Muskelplastik erfolgt der schichtweise Verschluß der Wunde.

Postoperativ erhöhte sich nach einigen Tagen die abendliche Temperatur auf $39,5^{\circ}$. Die Temperatursteigerung war mit Nackensteifigkeit und Bewußtseinsstrübung verbunden.

Die meningitische Reaktion kam wahrscheinlich durch den Reiz des in den Hohlraum eingeschlagenen Muskellappens zustande. Am folgenden Tag erhöhte sich die Temperatur auf $40,4^{\circ}$, die Pulsfrequenz auf 140. Bei der Lumbalpunktion ist der Druck erheblich gesteigert. Der Liquor ist xanthochrom, die Zellzahl beträgt 426/3.

Es werden nun Infusionen mit hohen Achromycindosen gemacht, außerdem wird Achromycin per os verabreicht.

Die Temperatur sinkt auf $37,5^{\circ}$. Beim Entfernen der Fäden ist die Wunde reizlos. Unter dem rechten M. glutaeus ist eine leichte Fluktuation festzustellen.

Auf Grund der bakteriologischen Untersuchung des Punktsats ergibt sich, daß die Meningitis abakteriell ist. Es handelt sich um eine abakterielle meningale Reaktion infolge der Myolyse des gestielten Muskellappens, der zum

Verschluß des Meningocelenhohlraumes benutzt wurde. Der zur Plastik benutzte Muskellappen ist zum Teil autolytisch zugrunde gegangen, so daß der Hohlraum nicht mehr vollständig durch den plastisch verlagerten Muskel ausgefüllt ist.

Nach einem erneuten meningitischen Schub wird eine Wundrevision vorgenommen. Es zeigt sich dabei eine subkutane Tasche, die mit nekrotischem Gewebe angefüllt ist, das nun aus dem Hohlraum entfernt wird. Die Wunde wird drainiert.

Da etwa drei Wochen lang aus der Drainstelle reichlich Flüssigkeit abfließt, wird eine zweite Wundrevision vorgenommen. Nach Eröffnung der Meningocelenhöhle und der subkutanen Tasche zeigt sich eitriges und zum Teil nekrotisches Gewebe, das aus dem Hohlraum entfernt wird. Daraufhin wird der durch partielle Autolyse des Muskels entstandene kleine subkutane Hohlraum mit Jodoform-Gaze-Streifen austamponiert und drainiert.

Durch Spülungen mit Rivanollösung und Kaliumpermanganatbäder wird erreicht, daß die kleine subkutane Tasche allmählich zugranuliert. Äußerlich ist die Wunde reizlos verheilt.

Da der Patient Erschwernis des Wasserlassens angibt, wird Tonhormon verabreicht und die Blase elektrisiert. Der Resturin, der anfänglich 270 ccm betrug, geht unter diesen therapeutischen Maßnahmen allmählich zurück, und schließlich stellt sich eine normale Blasenentleerungsfunktion ein.

Das postoperativ angefertigte Röntgenbild zeigt die reponierte Kreuzbeinverderwand und den operativ geschaffenen Hinterwanddefekt des Kreuzbeins.

Bei der Entlassung des Patienten ist die Wunde reizlos verheilt. Es ist kein Resturin vorhanden. Die cystitischen Beschwerden und auch die von seiten des Mastdarms sind vollkommen beseitigt.

Eine Nachuntersuchung im Juni 1959, also zwei Jahre nach dem Unfall, zeigt eine ausgedehnte reizlose Narbenbildung über dem Kreuzbein und der rechten Glutaealregion. Der Allgemeinzustand des Patienten ist etwas reduziert, die grobe Kraft in den unteren Extremitäten vermindert und die Muskulatur noch deutlich atrophisch. Es liegt keine Funktionsstörung mehr von seiten der Blase oder des Mastdarms vor, jedoch gibt der Patient eine Verminderung der sexuellen Potenz und fehlendes Gefühl für die Ejakulation an.

Neurologisch ist eine Steigerung des Patellarsehnenreflexes beiderseits nachweisbar, der Achillessehnenreflex ist abgeschwächt, und zwar links stärker als rechts.

Die Pyramidenbahnzeichen sind beiderseits positiv. In den Segmenten S₃ und S₄ ist eine Hypästhesie und Hypalgesie festzustellen, die auf der rechten Seite stärker ausgeprägt ist als auf der linken.

Eine urologische Nachuntersuchung⁺ fand am 20.7.1960 statt.

Jetzige Beschwerden:

Der Patient gibt an, er müsse bei der Miktion stark pressen. Die Blase entleere sich dann nur sehr langsam, der Harnstrahl sei dünn.

Vermehrter oder gehäufter Harndrang bestehe nur bei oder nach besonderer Abkühlung.

Ob die Beschwerden schon vor dem Unfall in dieser Art bestanden, ist nicht zu klären.

Urologischer Befund: Äußere Genitalorgane normal entwickelt. Bei der rektalen Untersuchung fällt der schwache Tonus des Sphincter ani auf. Die Prostata ist walnußgroß, glatt und weich, die Rektumschleimhaut ist gut darüber verschieblich.

Der Harn wird nach kurzem Pressen in kontinuierlichem, dünnem Strahl entleert, wobei die Blasenentleerung auffallend lange dauert.

Die Harnuntersuchung ergibt keine Besonderheiten. Die Harnröhrensondierung ist ohne Widerstand möglich. In der Harnblase ist kein Restharn nachzuweisen.

Blasenspiegelung:

Das Einführen des Instrumentes ist durch die enge äußere Harnröhrenmündung erschwert. Die Blasenkapazität beträgt 800 ccm. Die Blasenschleimhaut ist reizlos, glatt, keine Balkenbildung nachweisbar.

Die Harnleitermündungen sind zart und zeigen eine gute Peristaltik. Am Blasenhals flache Prostatawölbung, kein Schramm'sches Zeichen, geringe Kontaktblutung.

Cystometrie:

Reduzierung des Ruhetonus der Blase auf einen Innendruck von 8 mm Hg. Bei einer Blasenfüllung von 600 ccm nur geringes Füllungsgefühl. Dabei steigt der Tonus nur auf 10 mm Hg. Der Miktionsdruck steigt selbst bei Anwendung der Bauchpresse nicht über 12 mm Hg.

Zusammenfassung:

Bei dem Patienten besteht eine Hypotonie der Harnblase mit Erweiterung der Blasenlichtung.

Die motorische Aktivität der Blasenwandmuskulatur ist stark herabgesetzt. Die Blasenentleerung ist verzögert, jedoch regelrecht und vollständig.

⁺ Für die urologische Fachuntersuchung, auch des folgenden Falles, ist Herrn Dr. Baumbusch von der Chirurgischen Universitätsklinik vielmals zu danken.

Die Ursache dieser Störung ist die angeborene dysraphische Fehlbildung in Form der intrasakralen Meningocele.

Möglicherweise bestand schon vor dem Unfall eine Blasenentleerungsstörung. Durch den Unfall trat eine kurzfristige, zeitlich begrenzte Verschlimmerung dieser Störung auf.

Abschließend ist zu sagen, daß sich der Zustand des Patienten nach der Operation wesentlich gebessert hat.

Obwohl der Tonus der Harnblase nicht normal ist, ist eine völlige Entleerung möglich. Beschwerden von seiten des Mastdarms sind nicht mehr vorhanden.

2. W. S. 35-jähriger Patient.

(Kr. Bl. Nr. 03245/1957)

Familien-Anamnese: o. B.

Eigene Anamnese: Bis zum Auftreten der jetzigen Erkrankung: o. B.

Jetzt: Seit Oktober 1955 einige Male nächtliches Einnässen. Die Behandlung erfolgt auf Prostatitis.

Anfang 1957 treten dieselben Beschwerden auf. Die Untersuchung ergibt einen stark vermehrten Restharn.

Das retrograde Pyelogramm läßt beiderseits eine Hydronephrose mit Hydro-ureter erkennen. Der Patient muß täglich katheterisiert werden.

Ein hinzugezogener Neurologe kann auf seinem Fachgebiet keinen pathologischen Befund erheben, hält aber die bestehenden Beschwerden für so verdächtig, daß er den Patienten in die Neurochirurgische Abteilung der Universitätskliniken Mainz überweist.

Die Aufnahme erfolgt am 3.6.1957.

Die hier durchgeführte neurologische Untersuchung ergibt keinen Anhalt für irgendwelche pathologischen Vorgänge, insbesondere nicht für ein Conus-Cauda-Syndrom.

Die Röntgenaufnahme zeigt eine elliptische Spaltbildung im Bereich des Kreuzbeins, die mit dem zweiten Sakralwirbel beginnt. Die Bogenwurzeln sind glatt begrenzt, die Dornfortsätze fehlen.

Äußerlich ist im Bereich der Spaltbildung eine Vorwölbung mit weicher Konsistenz zu tasten, die den Verdacht auf einen Mißbildungstumor nahelegt.

Die Cystoskopie läßt eine Balkenblase erkennen sowie ein bullöses Ödem im Bereich der Ostien.

Die Kapazität ist mit 200 ccm abnorm niedrig.



Abb. 12. Röntgenaufnahme des Patienten W. Sch. vom 11. 7. 1957
Kr. Bl. Nr. 03245/1957.
Elliptische Spaltbildung im Bereich des Kreuzbeins,
beginnend mit dem zweiten Sakralwirbel.



Abb. 13. Fistelöffnung des kongenitalen Hautsinus.
Patient M. E. Kr. Bl. Nr. 1767/58.



Abb. 14. Röntgenaufnahme der Patientin M.D. vom 16.4.1956.
Kr. Bl. Nr. 01409/1956.
Spaltbildung im Bogen des 5. Halswirbelkörpers.

Da eine Nierenfunktionsschwäche besteht, erfolgt zunächst eine Dauerkatheterbehandlung, die den Zustand des Patienten bessert (s. Abb. 12).

OPERATION

Die kaudale Hälfte des Kreuzbeins wird freigelegt. Dabei findet sich eine Spina bifida S₃-S₅ und, aus dem Knochendefekt herausragend, ein etwa aprikosengroßes Lipom, das nach oben zu im Sakralkanal gestielt ist.

Der Knochenspalt wird durch Resektion des Knochenrandes und Laminektomie von S₂ und S₃ erweitert.

Es zeigt sich, daß das Lipom mit einer sakralen Meningocele zusammenhängt, deren Basis in Höhe des dritten Sakralwirbels liegt. Sie wird an dieser Stelle unter Schonung des dritten Sakralwurzelpaares zirkulär abgetragen. Die kaudal folgenden Sakralwurzeln sind atrophisch.

Sie verlaufen an der Hinterfläche der vorderen Kreuzbeinplatte. Sie bleiben ebenfalls erhalten.

Nach Entfernung des Meningocelensackes und des Lipoms findet sich eine etwa markstückgroße Öffnung des unteren Lumbalsackes. Diese wird durch Seiden-Knopf-Nähte dicht verschlossen und außerdem der Knochenspalt durch eine gestielte Plastik aus der linken Glutaealfascie und dem medialen Viertel des Glutaealmuskels ausgefüllt. Diese Maßnahme sollte ein etwaiges Abfließen von Liquor ventral der Verschußstelle verhindern und den entstandenen Hohlraum ausfüllen.

Nach Befestigung der gestielten Muskel-Fascien-Plastik am äußeren Kreuzbeinabschnitt wird die Wunde schichtweise verschlossen.

Postoperativ traten zunächst Temperaturen auf, die aber unter Leukomycinbehandlung bald wieder zurückgingen. Da sich im Operationsgebiet ein ausgedehntes Serom gebildet hatte, mußte mehrmals abpunktiert werden. Die Wunde verheilte gut.

Bei der Entlassung des Patienten besteht hinsichtlich der neurogenen Blasenstörung noch eine verminderte Konzentrationsfähigkeit bis 1012 und 1014. Ebenso ist noch ein Resturin von 80-200 ccm nachzuweisen.

Neurologische Nachuntersuchung am 6.7.1960:

Seit der Operation ist der Patient beschwerdefrei. Er hat weder Miktions- noch Mastdarm- oder Potenzstörungen.

Der neurologische Befund ist jetzt in allen Einzelheiten regelrecht.

Der Analreflex ist nachweisbar. Es liegen keine Zeichen eines Conus-Cauda-Syndroms vor.

Urologische Nachuntersuchung am 15.7.1960:

Der Restharn betrug 300 ccm, die Blasenkapazität ca. 450 ccm. In der Harnkultur wuchsen Coli-Bakterien, die im Testversuch nur gegen Furadantin Empfindlichkeit zeigten.

Cystoskopisch ergab sich gegenüber früheren Untersuchungen kaum eine Veränderung. Es besteht eine mäßige diffuse Cystitis, Balkenbildung im Fundus und reichlich Fibrin im Lumen.

Beide Ostien sind etwas starr, der hintere Blausauslaß ist im Sinne des Schramm'schen Phänomens gesenkt.

Bei der Blasendruckmessung ist der Druckanstieg bei Vollfüllung gering. Durch die Starre der Blasenwand kommt es zu einem Rücklaufmechanismus.

Es liegt also nach wie vor eine neurogen gestörte Blase mit Restharn und sekundärer Infektion vor.

VIER FÄLLE VON KONGENITALEM HAUTSINUS

1. M. E. 2-jähriger Junge.

(Kr. Bl. Nr. 1767/58)

Familien-Anamnese: o. B.

Eigene Anamnese: Geburt im 10. Monat nach normalem Schwangerschaftsverlauf.

Im August und November 1958 Meningitis.

1958 Schnupfen, Halsentzündung, Otitis media.

Jetzige Erkrankung: Am 2.1.1959 Husten, Schnupfen, Fieber um 39°. Dieses geht innerhalb von 3 Tagen auf 37° zurück.

Am 4.1.1959 wird das Kind unruhig, die Temperatur beträgt 37,5°. Die Mutter bemerkt eine leichte Nackensteifigkeit.

Nachts ist das Kind sehr unruhig und schreit fast ununterbrochen. Es liegt meist auf der Seite, Kopf in Opisthotonushaltung, die Beine sind angezogen. Das Kind klagt über Schmerzen in der Kreuzbeingegend.

Am folgenden Morgen überweist die Hausärztin das Kind wegen Meningitisverdacht in die Universitätskliniken Mainz.

Aufnahme am 5.1.1959.

Befund: Bei Rückenlage Schmerzreaktion und auch bei Berührung der leicht verdickten Stelle am Kreuzbein, an der sich ein 5:3 cm großer, roter behaarter Naevus mit zentraler nach innen eingezogener Fistelöffnung befindet.

In dessen Mitte ist eine derb elastische Verdickung zu tasten, die leicht verschieblich ist(s. Abb. 13).

Der neurologische Befund weist keinerlei Besonderheiten auf. Die Hirnnerven sind intakt, meningitische Zeichen sind nicht mehr vorhanden. Die Reflexe sind normal auslösbar. Das Trommelfell ist reizlos. Eine Röntgenschnittuntersuchung zeigt eine Spaltbildung des 5. und wahrscheinlich auch des 4. Lendenwirbelbogens.

Diagnose: Meningismus, Spina bifida mit epithelialisierter Fistelbildung. Die Epithelabschilferungen aus diesem Fistelgang waren wahrscheinlich die Ursache der dreimal rezidivierenden Meningitiden, die abakterieller Art waren. Diese klangen nach einigen Tagen ohne toxische Erscheinungen ab.

OPERATION

Die Operation erfolgte in LA und N_2O -Narkose und wurde von Herrn Professor Dr. K. Schürmann ausgeführt.

Der pigmentierte Hautteil wird umschnitten und excidiert. Die lumbosakrale Muskulatur wird gespalten und beiseitegehalten. Nun wird unter leichter Anspannung des excidierten Naevus der Tubus bis zur Dura verfolgt. An der Dura wird der Fistelgang abgesetzt und die etwa linsengroße Öffnung der Dura durch zwei Einzelnähte geschlossen. Dann erfolgt der schichtweise Verschuß der Wunde.

Die pathologisch-anatomische Untersuchung bestätigte die Diagnose: Es handelte sich bei dem excidierten Hautstück um einen Fistelgang mit einem engen Lumen. Die Zellen, die den Gang auskleiden, sind regelmäßige, verhornende Plattenepithelzellen.

Der postoperative Verlauf war komplikationslos. Das Kind wurde in gutem Allgemeinzustand entlassen.

Eine Nachuntersuchung ein Jahr später zeigte eine reizlose Narbe. Das Kind war altersgemäß entwickelt und vollkommen beschwerdefrei.

2. M. D. 18-jährige Patientin.

(Kr. Bl. Nr. 01409/1956)

Familien-Anamnese: Eine jüngere Schwester leidet an Krampfanfällen.

Eigene Anamnese: Außer Diphtherie habe die Patientin keine Krankheiten gehabt. Seit der Geburt bestünde eine weiche Geschwulst im Nacken, die anfangs klein gewesen, im letzten Jahr aber zu Gänseeigröße herangewachsen sei.

Schmerzen bestehen nicht, der Kopf ist frei beweglich.

Befund: 18-jährige Patientin in gutem Allgemeinzustand. RR 120/70.

An den inneren Organen kein pathologischer Befund.

Schädel: An den Hirnnerven keine Ausfälle. Nervenaustrittspunkte frei, Schädel nicht klopfempfindlich. Im Bereich der Nackengegend rechts paramedian gänseeigroße verschiebliche Geschwulst, nicht druckschmerzhaft.

An den Extremitäten kein pathologischer Befund.

Röntgenuntersuchung.

Die Halswirbelsäule wird in links-geneigter Stellung gehalten. Die Lordose ist weitgehend gestreckt. Wirbelkörper und Zwischenwirbelräume normal hoch, Knochenstruktur und Kalkgehalt regelrecht. Spaltbildung im Bogen des 5. Halswirbels (s. Abb. 14).

OPERATION

Die Operation wird in LA und ITN durchgeführt. Von einem nach oben konvexen Bogenschnitt wird die etwa faustgroße Geschwulst umschnitten. Dann wird sie subcutan und von der Halsfascie freipräpariert. Median geht von der nun gestielten Fettgeschwulst ein obliterierter Strang in die Tiefe. Dieser wird bis zu seiner Ansatzstelle an der Dura des oberen Cervikalmarkes durch die offene Bogenlücke des 5. Halswirbelbogens hindurch verfolgt und hier nach einer Umstechungsnaht (Abbindung) abgetrennt (s. Abb. 15).

Nach Einlegen eines Drains wird die Wunde in Schichten verschlossen.

3. E. G. 6-jährige Patientin.

(Kr. Bl. Nr. 11629/1960)

Familien-Anamnese: Der Vater sei gesund, die Mutter leide an einer angeborenen Hüftluxation. Eine Schwester der Patientin sei gesund.

Eigene Anamnese: Außer Masern keine weiteren ernsthaften Krankheiten.

Jetzt: Das Kind hatte von Geburt an eine kleine Warze über dem Kreuzbein, die vom Hausarzt entfernt wurde.

Mit 11 Monaten lernte es laufen. Einnässen bis 3 Jahre.

Das Kind sei nervös, verliere manchmal das Gleichgewicht, ohne daß dabei eine bestimmte Richtung bevorzugt sei.

In der geistigen Entwicklung sei es gleichaltrigen Kindern etwas voraus.

Befund: 6-jähriges Mädchen in gutem Allgemeinzustand. Haut und sichtbare Schleimhäute gut durchblutet. Keine Cyanose, keine Dyspnoe, keine Ödeme, kein Ikterus, kein Exanthem.

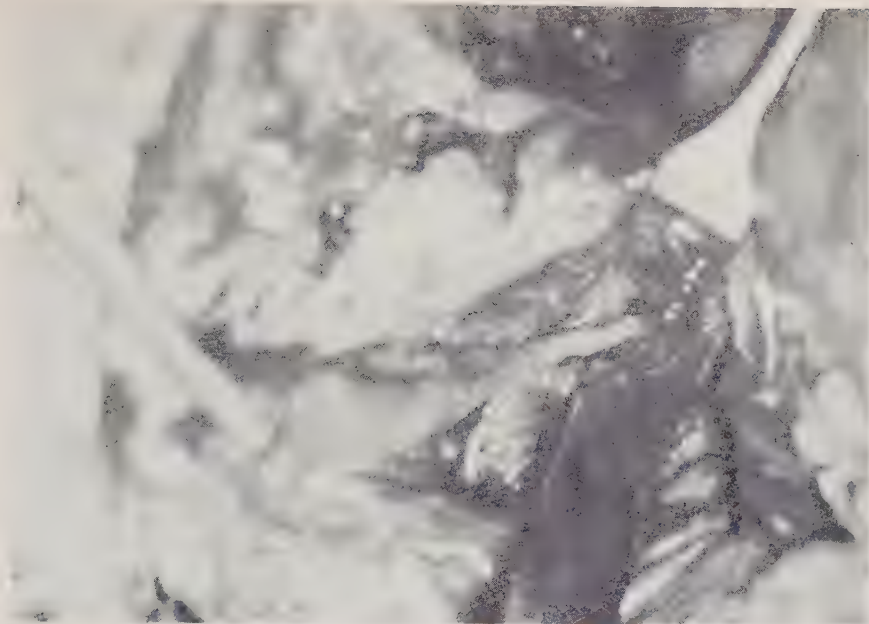


Abb. 15. Mißbildungstumor (Lipom) cervical mit obliteriertem Strang zur Dura des Halsmarkes.



Abb. 16. Öffnung des Hautsinus mit Hypertrichosis.

An den inneren Organen ist kein pathologischer Befund zu erheben. Der Schädel zeigt keine Klopf- oder Druckschmerzempfindlichkeit. Die Nervenaustrittspunkte sind frei, keine Nackensteifigkeit. Augen normal beweglich, kein Nystagmus, Pupillen rund und gleich weit, reagieren prompt auf Lichteinfall. Cornealreflex beiderseits positiv. Im übrigen Hirnnervenbereich ebenfalls kein pathologischer Befund.

Tonus, Trophik und grobe Kraft der Extremitäten o. B. Reflexe beiderseits lebhaft ohne Seitendifferenz. Keine Pyramidenzeichen, Sensibilität für alle Qualitäten intakt. Sprache o. B.

Lokalbefund: In Höhe des Beckenkammes in der Mitte oberhalb des oberen Kreuzbeinabschnittes befindet sich eine etwa fünfmarkstückgroße Geschwulst mit einer Prominenz von etwa 1 cm.

Die Konsistenz der Geschwulst ist teigig. In ihrer Mitte ist eine etwa erbsgroße Einsenkung mit leicht rötlich gefärbter Haut. Die Geschwulst ist gegenüber der Haut gut, gegenüber der Fascie nur mäßig verschieblich.

Diagnose: Es handelt sich um einen kongenitalen Hautsinus.

Bei der Operation zeigt sich im Sakralbereich ein Verbindungsgang vom Intraduralraum nach außen durch einen Knochendefekt der Kreuzbeinhinterwand. Dieser Hautsinus wurde mitsamt einem Lipom in der Umgebung entfernt. Der Hautsinus führte bis zur Dura und mündete dort offen. Die Duraabgangsstelle wurde verschlossen, die Lücke der Kreuzbeinhinterwand plastisch gedeckt und die Haut in mehreren Schichten vernäht.

Die Wundheilung verlief komplikationslos.

4. .F. 5 Monate altes Mädchen.

Familien-Anamnese: o. B.

Eigene Anamnese: Normale Geburt im 10. Monat nach komplikationslosem Schwangerschaftsverlauf.

Die Hebamme bemerkte über dem Steißbein eine kleine Hautöffnung. Herr Professor Dr. K. Schürmann diagnostizierte diese Fehlbildung als einen kongenitalen Hautsinus (s. Abb. 16).

Bei nochmaliger Vorstellung des Kindes nach vier Monaten wird eine Operation vorgeschlagen. Bis zu diesem Zeitpunkt waren noch keine Komplikationen aufgetreten. Die Operation wird abgelehnt, obwohl durch diesen prophylaktischen Eingriff eine etwaige Infektion mit den dabei auftretenden schweren Folgeerscheinungen verhindert werden könnte; außerdem ist die Prognose der nicht durch Infektionen komplizierten Fälle wesentlich günstiger.

ZUSAMMENFASSUNG

1. Die Gruppe der dysraphischen Fehlbildungen wird um ein Krankheitsbild erweitert, das bis jetzt unbekannt geblieben ist. Es handelt sich um eine intrasakrale Meningocele mit Spina bifida occulta.
In den gleichen Kreis der Mißbildungen gehört der kongenitale Hautsinus. Beiden Krankheitsbildern liegt die gleiche Entwicklungsstörung zugrunde, die auf dem Ausbleiben der Trennung zwischen Ektoderm und Neuralrohr beruht.
Sowohl die intrasakrale Meningocele als auch der kongenitale Hautsinus werden meist erst nach eingetretenen Komplikationen diagnostiziert. Dabei steht die Ursache der Komplikation als Nebebefund im Hintergrund.
2. Es wird ein Überblick über die normale Entwicklung von Rückenmark, dessen Hüllen und der Wirbelsäule gegeben. Dabei wird auf die lumbo-sakrale Übergangsregion hingewiesen, die besonders häufig Variationen aufweist.
3. Die Pathogenese gibt einen Überblick über die Theorien von der Entstehung der Spina bifida. Dabei werden die Amniontheorie von Dareste erwähnt, die Forschungsergebnisse von His und Lebedeff, die im Gegensatz zur Ansicht Darestes stehen, und mechanische Momente für das Entstehen einer Spina bifida verantwortlich machen. v. Recklinghausen sieht eine fehlerhafte Keimanlage als Ursache der Mißbildung an.
Anschließend wird eine Übersicht über die verschiedenen Formen der Spina bifida gegeben.
Die Pathogenese des kongenitalen Hautsinus entspricht formal der einer Spina bifida: Ausbleiben der Trennung zwischen Ektoderm und Neuralrohr. Es bildet sich ein Ektodermgrübchen, das zu einem Schlauch ausgezogen wird, wenn Ektoderm und Neuralrohr auseinanderweichen. Der Tubus kann in verschiedener Tiefe im Gewebe enden und sogar mit dem Zentralkanal kommunizieren.
4. Je nach dem Grad der Ausbildung der Spina bifida ist die klinische Erscheinungsform verschieden.
Bei Rachischisis, Myelocele und Myelocystocele werden meist andere Mißbildungen beobachtet, während die Meningocele isoliert als Fehlbildung auftritt.
Die Spina bifida occulta kommt am häufigsten an der Lendenwirbelsäule und am Kreuzbein vor. Sie ist fast immer mit Tumoren kombiniert,

die meist äußerlich zu tasten sind. Diese können sich aber auch innerhalb des Kreuzbeins entwickeln. Zwei Fälle von intrasakraler Meningocele werden angegeben. Das Krankheitsbild kann sehr lange latent bleiben und erst zufällig entdeckt werden. In beiden Fällen traten als Beschwerden Blasenentleerungsstörungen bzw. Blasen- und Mastdarmstörungen auf. Als Differentialdiagnose kommt die von H. W. Pia beschriebene "Megacauda" sowie die von H. W. Pia und W. Spaar beschriebene "extradurale Zyste im Sakralkanal" in Betracht.

Die Symptomatik des kongenitalen Hautsinus wird beschrieben.

5. Der erste Patient mit intrasakraler Meningocele kam nach einem Unfall zur Behandlung. Die Kreuzbeinvorderwand war durch eine Fraktur rectumwärts dislociert. Durch das Trauma kam es möglicherweise zu einer Blutung in die Meningocele. Dadurch traten einerseits Traktionserscheinungen im Gebiet der Caudafasern auf, die Blase und Rectum innervieren, andererseits kam es zu einer mechanischen Kompression der Ampulla recti durch das nach ventral dislocierte handtellergroße Knochenfragment der Kreuzbeinvorderwand. Blasen- und Mastdarmentleerungsstörungen waren die Folge. Die operative Behandlung führte zu einer wesentlichen Besserung des Zustandes.

Im zweiten Fall lag eine Meningocele in Verbindung mit einem Lipom vor. Bei dem Patienten trat wiederholt nächtliches Einnässen auf, der Restharn war stark erhöht. Die Operation hatte bei der Entlassung des Patienten noch nicht zur Wiederherstellung normaler Verhältnisse geführt. Es war immer noch eine Restharnmenge von 80 - 200 ccm nachzuweisen.

6. Vier Fälle von kongenitalem Hautsinus werden angegeben.

Im ersten Fall war die Mißbildung Ursache rezidivierender Meningitiden. Durch die operative Entfernung des Tubus wurde die Quelle der Meningitiden beseitigt und führte zur gänzlichen Beschwerdefreiheit.

Im zweiten Fall war der kongenitale Hautsinus in der Halsregion lokalisiert und mit einer Fettgeschwulst vergesellschaftet. Der Tubus, ebenso wie das Lipom, wurden excidiert.

Im dritten Fall lagen keine wesentlichen Beschwerden vor. Der kongenitale Hautsinus war im obersten Kreuzbeinabschnitt lokalisiert. Er wurde mitsamt einem Lipom entfernt.

Im vierten Fall wurde der kongenitale Hautsinus bei der Geburt festgestellt. Die Entwicklung des Kindes verlief bis jetzt normal. Eine Operation wurde noch nicht vorgenommen.

LITERATUR

1. Abbe: Spina bifida, International Clinics Philadelphia 1893, Band 4, Second Series, S.208-212.
2. Abels: Kind mit Spina bifida occulta. Gesellschaft für innere Medizin und Kinderheilkunde in Wien, 9.Nov.1911. Wiener klinische Wochenschrift 1911, Nr. 48, 1684.
3. Adson: Sacrococcygeal Chordomas. Archives of Neurology and psychiatry 33, 283, Chicago 1935.
4. Ardonin: Spina bifida latent. Revue d'orthopédie 1896, 470-480.
5. Bartels: Über Menschenschwänze. Archiv für Anthropologie 13, 1, 1881.
6. Bartels: Geschwulstbildung in der Steißbeinregion. Deutsche med. Wochenschrift Nr.28, Berliner klinische Wochenschrift Nr.27, Zentralblatt für Chirurgie Nr.41, 1891, S.810.
7. Bechtold, Artur: Ein Fall von Tumor sacralis bei Spina bifida. Inaug.Diss. Würzburg 1897.
8. Beck, Otto: Spina bifida occulta und ihre ätiologische Beziehung zu Deformitäten der unteren Extremitäten. Ergebnisse der Chirurgie und Orthopädie, Band 15, 1922, 496-568.
9. Bergmann, Anton: Kongenitale Sakraltumoren. Langenbecks Archiv 95, Heft 4, 1910, S.870-886.
10. v. Bergmann: Zur Diagnose der angeborenen sakralen Geschwülste. Berliner klinische Wochenschrift, 1.Dez.1884, Nr.48 und 49, S.761 und 780.
11. Bibergeil, E.: Die klinische Bedeutung der Spina bifida occulta. Berliner klinische Wochenschrift 1913, Nr.32, S.1481.
12. Bibergeil: Die Beziehungen der Spina bifida occulta zum Klauenhohlfuß. Zentralblatt für Chirurgie 1914, Nr.15, S.654.
13. Binder, W.: Ein Fall von Spina bifida occulta. Münchener med. Wochenschrift 1907, Nr.37, S.1825.
14. Birkholz: Ein Fall von kongenitaler sakraler Geschwulst bei einem halbjährigen Kinde. Inaug.Diss. München 1885.
15. Bittner: Meningocele sacralis. Wiener klinische Wochenschrift 1911, Nr.1, S.40. Ärztlicher Verein in Brünn, Sitzung vom 7. Nov.1910.
16. Bockenheimer, Philipp: Zur Kenntnis der Spina bifida. Archiv für klinische Chirurgie 65, 1902, S.697-759.
17. Bohnstedt: Beitrag zur Kasuistik der Spina bifida. Virchows Archiv für Pathologische Anatomie und Physiologie 1895, 47, 140.
18. Borst: Kongenitale Tumoren der Sakralgegend. Zentralblatt für allgemeine Pathologie und pathologische Anatomie 1898, 9, 449.

19. Braune, K. A. : Über die am unteren Ende des Kreuzbeins vorkommenden angeborenen Tumoren mit Beschreibung eines speciellen Falles. Inaug. Diss. Halle 1868.
20. Broca: Spina bifida latent avec tumeur. Presse méd. 1913, 865. Zentralblatt für Chirurgie 1914, Nr. 5, 205-206.
21. Brugsch, Th. und Enger, E. : Die Entwicklung des ventriculus terminalis beim Menschen. Archiv für mikroskopische Anatomie 1903, 61, Berlin.
22. Brunner: Ein weiterer Beitrag zur Kasuistik der Spina bifida occulta mit Hypertrichosis lumbalis. Virchows Archiv, Bd. 129, 1892, S. 246, Berlin.
23. Bryant: Meningocele sacralis anterior. Jahresbericht von Cannstatt 4, 25, 1858.
24. Buzzi: Beitrag zur Kenntnis der angeborenen Geschwülste der Sacro-coccygealgegend. Virchows Archiv für pathologische Anatomie und Physiologie 109, 1887, S. 9.
25. Ceci: Hydromeningocele sacro-lumbal. La Riforma medica 1891, Juli 8, Napoli, Zentralblatt für Chirurgie, 1891, S. 766.
26. Chiari, H. : Beckenmißstaltung bei Spina bifida occulta sacralis. Zeitschrift für angewandte Anatomie und Konstitutionslehre 1, 1914, S. 426.
27. Convert et Santy: Deux cas de spina bifida anciens. Revue d'orthopédie 1914, Nr. 1, Zentralblatt für Chirurgie 1914, Nr. 15, S. 655.
28. Curtius: Beitrag zur Pathologie der Spina bifida lumbosacralis. Archiv für klinische Chirurgie 1893, 194-200.
29. Dareste: zit. nach Heße.
30. Delangeniére: Spina bifida de la région lumbosacrée etc. Arch. prov. de Chirurgie 16, Nr. 3, 1907.
31. Després: Kystes de la région ano-coccygeal. Bulletins et mémoires de la société anatomique 1874, 502.
32. Ebeler: Prolaps und Spina bifida occulta. Festschrift zur Feier des 10-jähr. Bestehens der Akademie für prakt. Medizin in Köln. Bonn 1915, S. 336.
33. Engelmann: Beiträge zur Kenntnis der Sakraltumoren. Zentralblatt für Chirurgie Nr. 24, 1904, S. 740.
34. Ernst, P. : Mißbildungen des Nervensystems, in: Die Morphologie der Mißbildungen der Menschen und Tiere, III. Teil, 2. Lief., 2. Abt., 2. Kap., Jena 1909.
35. Feldmann, O. : Beitrag zur Kenntnis der kongenitalen Sakraltumoren. Inaug. Diss. Berlin 1894-95.

36. Feller, A. und Sternberg, H. : Über Fehlbildungen der Wirbelkörper bei Spaltbildungen des Zentralnervensystems und ihre formale Genese. Zeitschrift für Anatomie 1934, 103, 609.
37. v. Finck, J. : Ein Beitrag zur pathologischen Anatomie und Klinik der Spina bifida occulta auf Grund von Sektionsbefunden an Leichen Neugeborener. Inaug. Diss. Leipzig 1922.
38. Freyer, M. : Zur Kasuistik der Kreuzbeingeschwülste mit fötalem Inhalt. Virchows Archiv, Bd. 58, 1873, S. 509, Berlin.
39. Fuchs, A. : Über Beziehungen der Enuresis nocturna zu Rudimentärformen der Spina bifida occulta (Myelodysplasie). Wiener med. Wochenschrift 1910, Nr. 27, 1570.
40. Giani, R. : Contributo alla studio dei teratomi sacrali. Zentralblatt für Chirurgie, Nr. 17, 1904, S. 535.
41. Göppert, F. : Heilungsvorgänge nach Amputation einer geplatzten Meningocele sacralis mit Resektion des conus terminalis. Berliner klinische Wochenschrift 1909, Nr. 8, Münchener med. Wochenschrift, 2. März 1909.
42. Gredig, M. : Über eine Entwicklungsstörung im Kleinhirn in einem Fall von Spina bifida lumbosacralis. Virchows Archiv 182, 1905.
43. Gress, G. : Beitrag zur Kasuistik der Spina bifida occulta. Inaug. Diss. Heidelberg 1904.
44. Grosse et Theuveny : Deux observations de spina bifida. Revue d'orthopédie 1905, Nr. 1, Zentralblatt für Chirurgie 1905, Nr. 22, 613.
45. Gruber, F. B. : Zur Frage der neurenterischen Öffnung bei Früchten mit vollkommener Wirbelspaltung. Zeitschrift für Anatomie 1926, 80.
46. Grüter, W. : Der congenitale Hautsinus, eine Dysplasie als Quelle von Meningitiden und Spinalabscessen. Archiv für Psychiatrie und Zeitschrift für die gesamte Neurologie, Bd. 196, S. 455-481, 1958.
47. Haag, W. und Pia, H. W. : Mißbildung der Rückenmarkshüllen im Lumbosakralbereich und ihre klinische Bedeutung. Zentralblatt für Pathologie 95, S. 394, 1956.
48. Haag, W. und Pia, H. W. : Fehlbildungen der Rückenmarkshüllen im Lumbosakralbereich mit Wurzelreizerscheinungen. Langenbecks Archiv und Deutsche Zeitschrift für Chirurgie, Bd. 281, S. 84, 1955.
49. Haag, W., Pia, H. W., Spaar, F. W. : Zur klinischen Bedeutung und Pathogenese von Caudaanomalien. Langenbecks Archiv und Deutsche Zeitschrift für Chirurgie, Bd. 286, S. 431-448, 1958.
50. Hagen, W. : Ein Beitrag zur Kenntnis der angeborenen Geschwülste der Kreuz-Steißbeingegend. Zentralblatt für Chirurgie, Nr. 34, 1904, S. 1005.

51. Halban, Joseph: Spina bifida sacralis. Osteoplastik Demonstration. K. K. Gesellschaft der Ärzte Wiens. Wiener klinische Wochenschrift 1899, Zentralblatt für Chirurgie 1899, 499.
52. Hardmann: Kongenitale Sakralfisteln, Lancet, 1, 504, 1882.
53. Hansson, A.: Über Excision bei Spina bifida. Nord.med. Arkiv 1895, Nr.368. Zentralblatt für Chirurgie, Nr.47, 1895, 1080.
54. Heinzmann: Beitrag zur Kasuistik der Sakraltumoren. Zentralblatt für Chirurgie, Nr.10, 1910, S.377.
55. Henke-Lubarch: Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie, 1958.
56. Henle: Zur Pathologie der Spina bifida. Zentralblatt für Chirurgie, Nr.47, 1904, 1359.
57. Hertwig, Oscar: Urmund und Spina bifida. Archiv für mikroskopische Anatomie 39, 1892, 3. Heft, S.353-503.
58. Heße, Friedrich Adolf: Spina bifida cystica. Ergebnisse der Chirurgie und Orthopädie 10, 1918, S.1197-1388, Berlin.
59. Hildebrand: Die Behandlung der Spina bifida. Archiv für klinische Chirurgie, Bd.46, Langenbecks Archiv, Bd.46, 1893, S.200-215.
60. Hildebrandt: Über angeborene zystöse Geschülste der Steißgend. Langenbecks Archiv 49, 1895, S.192.
61. His, W.: Über den Schwanzteil des menschlichen Embryo. Archiv für Anatomie 1880.
62. Ikeda, Y.: Beiträge zur normalen und abnormalen Entwicklungsgeschichte des kaudalen Abschnittes des Rückenmarkes bei menschlichen Embryonen. Zeitschrift für die gesamte Anatomie und Entwicklungsgeschichte 92, 1930, S.380-490.
63. Jaeger, E.: Ein weiterer Beitrag zur Kasuistik der Spina bifida occulta mit lokaler Hypertrichosis. Inaug. Diss. Straßburg 1899.
64. Joachimsthal: Über Spina bifida occulta mit Hypertrichosis lumbalis. Berliner klinische Wochenschrift 1891, S.536, Nr.22, Zeitschrift für Ethnologie 24, 1892.
65. Joachimsthal: Ein weiterer Beitrag zur Kasuistik der Spina bifida occulta mit lokaler Hypertrichose. Virchows Archiv für path. Anatomie und Physiologie 1893, 488.
66. Junghans, Herbert: Die Pathologie der Wirbelsäule. Handbuch der speziellen path. Anatomie und Histologie von O. Lubarch und F. Henke, 1939, IX. 4., 217-429.
67. Katzenstein, M.: Beitrag zur Pathologie und Therapie der Spina bifida occulta. Langenbecks Archiv, Bd.64, 1901, S.607.

68. Kirmisson: Nouvel exemple de spina bifida latent chez une fillette de cinq ans et demi. Examen radiographique. Revue d'orthopédie 1905, Nr.1, Zentralblatt für Chirurgie 1905, Nr.22, S.613.
69. Klebs: Cystoma sacral congen. Virchows Archiv, Bd.38, 1867, S.186.
70. Krause, Johannes: Spina bifida occulta. Inaug. Diss. Berlin 1911.
71. Krause, W.: Der Ventriculus terminalis des Rückenmarks. Archiv für mikroskopische Anatomie 11, 1875, S.216.
72. Kroner-Marchand: Meninocele sacralis anterior. Archiv für Geburtshilfe und Gynäkologie 17, Nr.3, 1881, 444.
73. Kümmel: Ein Fall von kongenitalem Steißtumor mit augenartigen Bildungen. Virchows Archiv, Bd.118, 1889, S.37.
74. Larger: Avantages de l'ablation du spina bifida dès la naissance. Zentralblatt für Chirurgie 1899, Nr.15, S.457.
75. Lehmann-Facius: Spina bifida und obere Harnwege. Zeitschrift für urol. Chirurgie 33, 1901, S.406.
76. Lütz: Zur praktischen Bedeutung der Spina bifida sacralis anterior. Zentralblatt für Chirurgie 1937, 1, S.15.
77. Luschka, Hubert: Der Hirnanhang und die Steißdrüse des Menschen. Berlin 1860.
78. Mallory: Sacro-coccygeal sinuses et cystes. American Journal of med. Sciences 1892.
79. Marcy: The surgical treatment of spina bifida. Annals of Surgery 1895, März. Zentralblatt für Chirurgie 1895, Nr.52, S.1188.
80. Marwedel: Zur Meningocele sacralis anterior. Bruns Beiträge zur klinischen Chirurgie 29.
81. Mathis, H.: Über 9 Fälle von Kraniorachischisis (Spina bifida) mit besonderer Berücksichtigung des axialen Skeletts. Virchows Archiv 257, 1925.
82. Mouchet: Deux observations relatives à deux cas de spina bifida. Traité par ligature élastique. Rapport par Périer. Bull. de la soc. de chir. 1876, Nr.5. Zentralblatt für Chirurgie 1876, 494.
83. Müller, B.: Ein Beitrag zur Morphologie und Genese der einfach gebauten Steißgeschwülste. Virchows Archiv 256, 1925.
84. Nasse: Beiträge zur Genese der Sacrococcygealtumoren. Archiv für klinische Chirurgie 45, 1893, S.685-699.
85. Neumann: Die subcutane Myelomeningocele, eine häufige Form der Spina bifida. Virchows Archiv 176, 1904, S.427.
86. Nieberding: Meningocele sacralis anterior. (Bericht der übrigen 8 Fälle bis 1904). Münchener med. Wochenschrift 1904, Nr.31, S.1384.

87. Pache, H. D., Lorenzo, J.: Der kongenitale Hautsinus als Quelle rezidivierender Meningitiden. Münchener med. Wochenschrift 1960, Nr. 4, S. 191-193.
88. Permann: Ein Fall von zystöser Sacrococcygealteratom. Archiv für klin. Chirurgie 49, S. 656, 1895.
89. Pfanner, W.: Über einen Fall von Spina bifida occulta sacralis mit Blasendivertikel und inkompletter Urachusfistel. 85. Vers. deutscher Naturforscher und Ärzte, Wien 1913, Wiener klin. Wochenschrift 1914, Nr. 1.
90. Philippson: Spina bifida occulta. Münchener med. Wochenschrift 1905, Nr. 29, S. 1417.
91. Pia, H. W.: Megacauda, eine angeborene Erweiterung des Caudasackes im Lumbosakralbereich. Langenbecks Archiv für klin. Chirurgie 290, 1959, S. 429-439.
92. Pupovac: Zur Kenntnis der pathologischen Anatomie und Genese der Hydromeningocele sacralis anterior. Zentralblatt für Chirurgie 1905, S. 453, Arbeiten auf dem Gebiet der klin. Chirurgie 1905.
93. v. Recklinghausen, F.: Untersuchungen über die Spina bifida. Virchows Archiv 105, 1886, S. 243-330 und 373-455.
94. Regensburger, Marcus: Über Spina bifida. Inaug. Diss. Würzburg 1894.
95. Ribbert: Präparat von Spina bifida occulta sacrolumbalis. Korrespondenzblatt der Schweizer Ärzte, 15. Mai 1893, Nr. 11, S. 371.
96. Ribbert: Beitrag zur Spina bifida occulta sacrolumbalis (Fibromyolipom). Virchows Archiv 132, 1893, S. 381.
97. Rindfleisch: Die angeborene Spaltung der Wirbelkörper. Virchows Archiv 27, 1863, S. 137.
98. Ritschl: Beitrag zur Lehre von den angeborenen Sakralgeschwülsten. Bruns Beiträge zur klin. Chirurgie, Bd. VIII, 1892.
99. Sachtleben: Die in der chirurgischen Klinik zu Breslau beobachteten Fälle von Spina bifida aus den Jahren 1891-1903. Inaug. Diss. Breslau 1903, Zentralblatt für Chirurgie 1904, Nr. 11, S. 341.
100. Sawicki, Bronislaw: Meningocele sacralis anterior. Zentralblatt für die gesamte Chirurgie 3, 1914, Nr. 26, S. 1124-1125.
101. Schein, M.: Spina bifida occulta mit Hypertrichosis sacralis. Schmidts Jahrbücher der in- und ausländischen gesamten Medizin 285, 153, 1905.
102. Schulz, J.: Bildungsanomalien der Sakrococcygealgegend. Vers. deutscher Naturforscher und Ärzte in Münster 1912, Zentralblatt für Chirurgie 1912, S. 1737.

103. Schultze, Walter H.: Spina bifida lumbosacralis anterior. Verhandlungen der deutschen Gesellschaft für Pathologie 1912, Straßburg, 420.
104. Senenko, W. N.: Eine osteoplastische Operation am Kreuzbein bei Spina bifida sacralis. Zentralblatt für Chirurgie 1895, S. 1133.
105. Sever, I. W.: Spina bifida occulta. Boston med. and surg. Journal 1909, Zentralblatt für Chirurgie, Nr. 14, 1910, S. 517.
106. Speranski, A. D.: Die Entstehung der Spina bifida occulta im sakralen Abschnitt der menschlichen Wirbelsäule. Zeitschrift für Anatomie und Entwicklungsgeschichte 78, 1926, Heft 5/6, S. 756-773.
107. Speranski, A. D.: Grundlagen der Theorie der Medizin.
108. St. Hilaire: zit. nach Heße.
109. Starck, Dietrich: Embryologie 1955.
110. Sternberg: Spina bifida sacralis anterior. Verhandlungen der deutschen Gesellschaft für Pathologie, Straßburg 1912, S. 420.
111. Taylor, E. W.: Sacral Spina bifida. Boston med. Journal, 25. 8. 1904, Vol. 151, 208.
112. Tédenat: Angeborene Sakralgeschwulst. Zentralblatt für Chirurgie, Nr. 27, 1904, 817.
113. Tillmanns, Hermann: Die Verletzungen und chirurg. Krankheiten des Beckens, XIV. Kap.: Spina bifida lumbosacralis et sacralis. Deutsche Chirurgie, Lief. 629, 1905.
114. Tilp: Spina bifida sacralis anterior. Verhandlungen der deutschen Pathologischen Gesellschaft, Straßburg 1912, S. 415.
115. Virchow: Über die Sakralgeschwulst des Schließener Kindes. Berliner klin. Wochenschrift 1896, Nr. 23.
116. Voelcker, F.: Spina bifida occulta. Münchener med. Wochenschrift 1903.

Nachtrag:

117. Lebedeff: zit. nach Heße.

LEBENS LAUF

Ich wurde am 19. März 1930 in Schiraz/Iran als Sohn des Majors Ali Mohammed Yasrebi und dessen Ehefrau Esmat, geb. Mohagheghi, geboren.

Ich besuchte 6 Jahre die Volksschule in Schiraz und danach den 1. und 2. Zyklus (je 3 Jahre) der Oberschule in Schiraz bzw. Teheran. Ich habe im Jahre 1950 die 1. Reifeprüfung und 1952 die 2. Reifeprüfung (naturwissenschaftlicher Zweig) in Teheran bestanden. Im Sommersemester 1956 habe ich das medizinische Studium an der Johannes Gutenberg-Universität in Mainz begonnen.

Nachdem ich 1957 das Physikum mit der Gesamtnote "gut" bestanden hatte, setzte ich im Wintersemester 1957/58 das Studium an der Johann Wolfgang Goethe-Universität in Frankfurt fort.

Vom Sommersemester 1958 ab habe ich wieder in Mainz studiert.

Am 21. April 1961 habe ich das medizinische Staatsexamen vor dem ärztlichen und zahnärztlichen Prüfungsausschuß der Johannes Gutenberg-Universität in Mainz abgelegt und mit der Gesamtnote "gut" bestanden.

